Aus der Kgl. Universitäts-Frauen-Klinik München.

Über einen Hydrocephalus
mit
besonders schwerer Missbildung der oberen Extremitäten.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
verfasst und einer hohen medizinischen Fakultät
der
k. bayr. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

vorgelegt von

Heinrich Süssmayr,
appr. Arzt
aus Altmannstein.

MÜNCHEN 1916.
RUDOLPH MÜLLER & STEINICKE.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität München.

Referent: Herr Geh. Hofrat Prof. Dr. Döderlein.

Meinen Eltern
in Liebe und Dankbarkeit
gewidmet.

Wenn wir in Folgendem einen besonderen Fall von Mißbildung besprechen wollen, wird es am Platze sein, einige allgemeine diesbezügliche Bemerkungen vorauszuschicken.

„Die abnorme Ontogenie führt zu mehr oder weniger ausgesprochenen Anomalien und Mißbildungen des betreffenden Individums. Sie wird daher auch Mißbildungslehre oder Teratologie genannt." (Bromann[1]).

Nach Schwalbe[2]) versteht man unter Mißbildung eine während der fötalen Entwicklung zustande gekommene, also angeborene Veränderung der morphologischen Verhältnisse eines oder mehrerer Organe oder Organsysteme, oder des ganzen Körpers, welche außerhalb der Variationsbreite der Species gelegen ist.

Mißbildung ist somit ein Dauerzustand, setzt eine Entwicklungsstörung voraus und verhält sich zur letzteren ähnlich wie der Begriff Krankheit zu dem daraus resultierenden Leiden.

Mißbildungen können entstehen vor der Befruchtung (Abnormität der Keimzellen), während des Embryonallebens und während der postembryonalen Entwicklungszeit. Im Allgemeinen gilt die Regel, daß die Schwere einer Mißbildung von der Zeit ihrer Entstehung abhängt, d. h. je früher die Störung auftritt, desto beträchtlicher wird die dadurch hervorgerufene Mißbildung. Dieselbe Störung kann sehr verschiedene Mißbildungen hervorrufen. Umgekehrt können aber auch verschiedene Störungen eine und dieselbe Mißbildung veranlassen.

Wie schon aus der vorerwähnten Definition hervorgeht, können die Mißbildungen entweder das ganze Individium oder dessen einzelne Teile betreffen.

Wohl die meisten Mißbildungen sind schon bei der Geburt als solche zu erkennen, während die Minderzahl auf Störung der postembryonalen (extrauterinen) Entwicklung sich zurückführen läßt. In letzterer Beziehung ist auf Uterus infantilis, Thymus persistens, Ausbleiben der Verknöcherung der Schädelnähte, sekundärer Geschlechtscharaktere etc. etc. hinzuweisen.

---

[1]) J. Bromann, normale und abnorme Entwicklung des Menschen, Wiesbaden 1911.

[2]) Schwalbe, Morph der Mißbildungen des Menschen und der Tiere Bd. I. Jena 1906.

Förster[3]) definiert den Begriff Mißbildung folgendermaßen: „Unter Mißbildung — vitium primae conformationis — versteht man jede Veränderung der Form, welche ihren Ursprung einer Störung der ersten Entwicklung des Embryo verdankt. Diese Veränderungen betreffen nun bald den ganzen Körper, bald nur eine Abteilung oder endlich nur einen kleinen Teil desselben.“ Er unterscheidet demgemäß 3 Grade der Entartung und zwar, je nach der Schwere der durch die Mißbildung hervorgerufenen Entstellung, spricht er von Mißgeburt, Naturspiel oder Anomalie und — als dem geringsten Grad — von Varietät. Ein präciser Unterschied zwischen diesen 3 Graden ist aber nicht gegeben. Nach der Förster'schen Definition wäre also nicht nur die Mißgeburt, sondern auch die Varietät eine Entartung, was mit den heutigen Anschauungen unvereinbar ist.

Marchand[4]) sagt über den Begriff Mißbildung: „Mißbildungen sind alle gröberen Abweichungen von dem normalen Bau des Organismus, welche sich auf eine Störung der ersten Bildung zurückführen lassen.“ — Weiter heißt es: „Sie (die Mißbildungen) bilden eben Abweichungen von dem allgemeinen Grundprinzip der Organismen überhaupt, nach welchem alle Teile ein in sich harmonisches Ganzes bilden.“

Auch diese Fassung der Definition der Mißbildung ist schwerlich haltbar.

Die Betrachtung und Beurteilung der Mißbildungen ist zu verschiedenen Zeiten eine sehr verschiedene gewesen. So wird von manchen Autoren angenommen, daß die Mißbildungen für die Sagen mancher Völker das Vorbild lieferten (z. B. Gott Janus, die Cyclopen etc.). Im Ganzen hatte das Altertum richtigere Vorstellungen über die Natur der Mißbildungen als das Mittelalter und der Beginn der neueren Zeit. Demokrit und Empedokles sollen bereits einige Mitteilungen über Mißbildungen gemacht haben. Am genauesten sind zweifellos die Untersuchungen, die Aristoteles über dieses Thema angestellt hat. Aus seinen Beschreibungen geht hervor, daß er selbst Mißbildungen beobachtete und sie von rein naturwissenschaftlichem Standpunkte aus beurteilte. So stellt er z. B. die Unmöglichkeit fest, daß ein Mensch mit einem Stier- oder Widderkopf, also mit Teilen eines Tieres geboren werden könne. Im Mittelalter hinderte Aberglaube und insbesondere die Ueberzeugung, daß diabolische Mächte Einfluß auf die Natur und den Menschen gewinnen können, jede unbefangene, wissenschaftliche Anschauungsweise und Forschung. In dann und wann zur Beobachtung gelangenden Mißbildungen sah man in der Regel nichts anderes als Teufels-

[3]) Schwalbe, Morph. der Mißbildungen etc.

[4]) Eulenburg, Realenzyklopädie 1897, Art. Mißb.

werke. Neben dem Einfluß Satans wurde mit Vorliebe das „Versehen“ der Frauen während der Schwangerschaft als Ursache für die Entstehung von Mißbildungen angenommen. Aber schon Harvey, der Begründer der Embryologie, machte gegen diese Anschauungen Front.

Um die Teratologie machte sich um die Mitte des 19. Jahrhunderts besonders Geoffroy St. Hilaire, verdient. In Deutschland Förster, Ahlfeld und hauptsächlich Marchand.

Ueber die Häufigkeit der Mißbildungen ein Urteil abzugeben ist schwer, umsomehr, als in Statistiken meist nur die schwereren, schon äußerlich als Mißbildungen feststellbaren Fälle aufgezählt zu werden pflegen. Das Resultat derartiger Aufstellungen schwankt zwischen 1 und 3 Prozent. Rechnet man auch leichtere, bezw. erst durch Radiographie oder Section eruierbare Formabweichungen hierher, so steigt die Zahl auf 30 bis 50 Prozent. Nimmt man endlich den Begriff Mißbildung noch weiter, so kann man schließlich bei jedem Menschen mehr oder minder beträchtliche Entwicklungsstörungen in seinem Körper finden und der Prozentsatz dieser Befunde würde eine unverhältnismäßige Höhe erreichen. Hinsichtlich des Geschlechtes der Mißbildungen überwiegt das weibliche.

Nach Haller, Meckel, Geoffroy St. Hilaire, ist bei den Doppelbildungen das Verhältnis des weiblichen Geschlechts zum männlichen wie 3:1.

Was nun die Entstehungen der Mißbildungen betrifft, unterscheidet Schwalbe zwischen formaler und causaler Genese. Es stellt sich hienach die Frage: Wie entwickelt sich morphologisch eine Mißbildung und welches aetiologische Moment drängt die formenden Kräfte der Zellen und Zellderivate zu kompletter, oder mehr, minder bedeutender Abweichung von der Norm?

Bei jeder entwicklungsgeschichtlichen Untersuchung von Mißbildungen hat man sich in erster Linie zu fragen, wann hat diese Abweichung eingesetzt? Das ist aber in sehr vielen Fällen gar nicht möglich. Eher gelingt es, eine Abgrenzung „geburtsaufwärts“ zu finden, d. h. man kann jenen Zeitpunkt der Entwicklung feststellen, an dem spätestens die mißbildende Ursache eingewirkt haben muß. Diese Grenze bezeichnet man nach Schwalbe als „teratogenetische Terminationsperiode“. So bedeutet für die meisten Doppelmißbildungen die Gastrulation die teratologische Terminationsperiode.

Wie schon eingangs erwähnt, können während des ganzen Embryonallebens von der Befruchtung bis zur Geburt Mißbildungen zustande kommen. Sie entstehen aber häufiger in früher, als in später Embryonalzeit. Die meisten Mißbildungen darf man auf die Zeit der drei ersten Entwicklungsmonate zurückführen, wie Marchand bemerkt. Der gleiche

Autor sagt: „Je schwerer die Mißbildung, desto frühzeitiger ist sie im allgemeinen entstanden.“ Auch zeigt die Erfahrung, daß in der letzten Zeit der Schwangerschaft entstandene Mißbildungen ziemliche Aehnlichkeit mit krankhaften Veränderungen des ersten Kindesalters aufweisen.

„Gegen Ende des Fötallebens kommen die Folgezustände pathologischer Störungen immer mehr denen gleich, welche den bereits selbständigen Organismus betreffen; sie werden zu fötalen Krankheiten.“ (Marchand.)

Unter formaler Genese verstehen wir mit Fischel[5]) u. a. die morphologischen Vorgänge, die bei der Entwicklung der Mißbildungen sich abspielen. Es ist zu prüfen, worin die Abweichungen der Vorgänge bei Entstehung von Mißbildungen von solchen normalen Verlaufs besteht.

Nun kommen sehr häufig bei dem gleichen Individuum mehrere Mißbildungen gleichzeitig vor. Hiebei sind stets 2 Fälle voneinander zu halten. Ist die zweite Mißbildung durch die erste bedingt, so bezeichnet man beide als syngenetisch. Stehen dagegen beide Mißbildungen in keinem direkt erkennbaren Zusammenhang, so spricht man von accidenteller Mißbildung. Es ist also zunächst die Frage aufzuwerfen: Welche der vorhandenen Mißbildungen ist die primäre? Sodann ist festzustellen, ob die verschiedenen beobachteten Mißbildungen oder Anomalien in irgend einem Abhängigkeitsverhältnis stehen, ob vielleicht für alle eine gemeinsame Ursache zu eruieren ist. (Schwalbe.)

Nach Schwalbe spielen bei der formalen Genese der Mißbildungen eine große Rolle:

1) Verwachsung oder Verschmelzung. Dabei handelt es sich sehr oft nicht um eigentliche Verwachsung, sondern um unvollkommene Trennung, die durch abnormen Druck bewirkt wird (z. B. Syndaktylie).

2) Spaltung. Es handelt sich hiebei nicht um Spaltung eines bereits geschlossenen Gebildes, sondern um die Verhinderung des Schlußes, der Verwachsung, die normaler Weise zwischen zwei Gebilden eintreten sollte (Spina bifida).

3) Excedierendes Wachstum, indem das Wachstum eines oder mehrerer Teile über das bestimmte Maß hinausgeht oder hinter diesem zurückbleibt (es ist hier keine primäre Mehranlage des Keimmaterials anzunehmen).

4) Defektbildungen. Es handelt sich dabei seltener um einen primären Mangel des Keimmaterials, als viel-

[5]) Schwalbe, Morph. der Mißbild.etc.

mehr um eine Zerstörung der gebildeten Anlage. Je früher eine solche Zerstörung erfolgt, desto bedeutender wird der Defekt.

5) „Monstra per fabricam alienam"; diese Bezeichnung einer Entstehungsmöglichkeit für Mißbildungen ist zu ungenau und nichtssagend und kann deshalb heute nicht mehr beibehalten werden. (Alte Einteilung der Monstren, die neben Monstra per excessum et per defectum auch solche per fabricam alienam annahm).

6) Bildungshemmungen und Hemmungsbildungen; damit soll ausgedrückt werden, daß die Entwicklung des betreffenden Organes zu irgend einer Embryonalzeit gehemmt wurde. Durch Bildungshemmungen können benachbarte, primär nicht betroffene Teile eine abnorme Entwicklung erfahren und dadurch weitere Mißbildungen entstehen. Hemmungsbildungen sind daher häufig sehr kompliziert.

Nach Dareste sind nahezu alle Mißbildungen auf Bildungshemmung des Embryos oder seiner Eihäute zurückzuführen. Der Begriff Bildungshemmung behält seine Berechtigung, auch wenn das Zustandekommen der Hemmung etwa durch Druck oder Amnionveränderung „mechanisch erklärt ist. „Hemmungsbildung ist eben ein Begriff der formalen, nicht der causalen Genese."

7) Ein abnormer Entwicklungsvorgang, der zur Mißbildung führen kann, ist ferner die Verlagerung losgelöster Teile. Die Vorgänge der formalen Genese bei Mißbildungen lassen sich zum Teil auch unter pathologischen Gesichtspunkten im extrauterinen Leben betrachten. In manchen Fällen spielt Hypertrophie, in anderen Degeneration eine Rolle.

Soviel über die formale Genese von Mißbildungen.

Jetzt ist noch die Frage zu erörtern, was wir über die Ursachen — die causale Genese — wissen.

Man kann hier zwischen inneren und äußeren Ursachen unterscheiden. Man kann ferner von anderem Gesichtspunkte aus direkte und indirekte Wirkungsweisen der Ursachen annehmen, je nachdem der Keim selbst direkt, oder erst durch Vermittlung der Eihäute oder des Uterus betroffen wird.

Auch Kümmel[6]) unterscheidet die endogene Entstehung der Mißbildungen (dynamische Entstehung) von der exogenen (mechanischen). „Die verschiedenen Schulen der Patho-

[6]) Kümmel: Die Mißbild. der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl. Cassel 1895.

logie haben bald alle Mißbildungen auf die dynamische, bald auf die mechanische Entstehung zurückgeführt. Heute gelten beide; aber das Causalbedürfnis veranlaßt wohl jeden zu dem Streben, das Gebiet der endogenen Mißbildungen, deren Entstehung wir ohne das Rechnen mit ganz unbekannten Größen nicht begreifen können, möglichst einzuschränken. Die endogene Entstehung wird, bis wir etwa ganz neue Erfahrungen gesammelt haben, notwendig wohl nur für die exquisit vererblichen Mißbildungen ihre Geltung behalten müssen. Dagegen besteht für alle anderen, wenigstens theoretisch die Möglichkeit, daß die an sich normale Entwicklung durch äußere Einflüsse gestört wurde.“ — Er rechnet dann zu den endogenen Mißbildungen die durch Entwicklungstendenzen des Keimes hervorgebrachten: „Spezifisches Wachstum und Vererbung; im Grunde eine unendliche Menge von Kräften, für die wir eigentlich nur Namen und die ersten Ahnungen der Gesetze besitzen, nach denen sie walten.“

Wir wollen an der ersten Einteilung, als der am häufigsten gebräuchlichen, festhalten. Unsere Kenntnisse über die inneren Ursachen der Mißbildungen sind noch ziemlich gering. Auch läßt sich eine zuverlässige Trennung von äußeren und inneren Ursachen selten geben.

Nach Schwalbe[7]) sind innere Mißbildungsursachen solche, „die in den Geschlechtszellen schon enthalten sind, welche also dem befruchteten Ei eine anormale Entwicklungsrichtung geben.“ Eine solche Mißbildungsursache kann nach Bromann[8]) entweder darin bestehen, daß die erblichkeitstragende Substanz der einen Geschlechtszelle (oder beider) schon seit früheren Generationen abnorm verändert ist, oder darin, daß die Geschlechtszelle erst bei ihrer Entstehung durch Einwirkung zufälliger, abnormer (mechanischer, thermischer, oder chemischer) Faktoren selbst abnorm wird. — Hieher gehören vor allem die vererbbaren Mißbildungen. Wenn wir sagen, eine Mißbildung sei vererbt, so wollen wir damit die Mißbildung eines Kindes in ursächlichen Zusammenhang mit der entsprechenden Mißbildung eines Vorfahren bringen. Allerdings wird es nur selten gelingen, einen solchen Zusammenhang im Einzelfalle einwandfrei nachzuweisen. Wir können uns nur auf die Erfahrungstatsache stützen, daß gewisse Mißbildungen auffallend häufig bei Eltern und Kindern einer Familie vorkommen. Für derartige Mißbildungen nehmen wir dann Vererbung an. Zu den vererbbaren Mißbildungen werden gezählt viele Extremitätenmißbildungen (Polydaktylie, Syndaktylie u. a.),

---

[7]) Schwalbe: Morph. der Mißb. etc.

[8]) Bromann: norm. und abnorme Entw. etc.

die Hasenscharte — wenigstens in manchen Formen —, einzelne Mißbildungen der Augen, der Haut u. a.

Aeußere Ursachen sind solche, die erst nach der Befruchtung sich geltend machen. Kümmel rechnet hieher Ernährungsstörungen von Seiten des mütterlichen Organismus, die räumlichen Hindernisse der Uterushöhle, weiterhin auch die Beeinflussung der Anlage des Körpers durch die Flüssigkeiten und die Hüllen, die er selbst bildet und die Beeinflussung seiner einzelnen Teile durcheinander.

Nach Schwalbe und Bromann können die äußeren Mißbildungsursachen physikalischer, chemischer oder psychischer Natur sein. Von den physikalischen Ursachen kommen für den Menschen in erster Linie die mechanischen Ursachen in Betracht. Solche Ursachen sind: einmalige, plötzliche Traumata, wie Stoß, Schlag; oder dauernde Traumata, wie lange andauernder Druck bei Raumbeengung, z. B. bei abnormer Enge des Amnion, oder des Uterus (Schwangerschaft in einem Nebenhorn bei Uterus bicornis). Es sind vor allem Mißbildungen der Extremitäten, die durch einen solchen dauernden Druck entstehen. Auch kann die Röntgenbestrahlung des graviden Muttertieres zur Entstehung von Mißbildungen führen, was experimentell nachgewiesen ist. (Bromann.)

Während nun Bromann auch plötzliche Temperaturschwankungen (z. B. bei fieberhaften Erkrankungen der Mutter) als mögliche Ursache für die Entstehung von Mißbildungen in Betracht zieht, glaubt Schwalbe diesen Faktor schwerlich verwerten zu können, da doch die Temperatur im Säugetierkörper außerordentlich gleichmäßig sei. Aehnlich beurteilt er den Sauerstoffmangel und die Veränderung der normalen osmotischen Verhältnisse des Embryo als aetiologische Momente des Zustandekommens von Mißbildungen.

Bromann glaubt, daß diese beiden Momente speziell im Anfang der Gravidität Mißbildungsursachen darstellen können.

„Der Sauerstoffmangel könnte z. B. durch schwere Cyanose der Mutter, die abnormen osmotischen Verhältnisse durch krankhafte Veränderung der Uterusschleimhaut oder des Blutes entstehen."

Nach Schwalbe dürften diese beiden Faktoren bei menschlichen Mißbildungen als Ursache ebensowenig in Betracht kommen, wie Temperaturschwankungen. Dagegen läßt sich nicht von der Hand weisen, daß chemische Einflüsse (z. B. Alkoholismus, Morphinismus der Mutter), oder der Gebrauch gewisser Arzneimittel unter Umständen Mißbildungen veranlassen können, wenn auch strikte Beweise hiefür noch nicht vorliegen.

Von Laien wird sehr gerne auch ein psychisches Trauma, das sogenannte „Versehen" der Schwangeren als aetiologisches Moment für die Entstehung von Mißbildungen ange-

nommen. So soll z. B. das Kind, wenn die Mutter über Feuer erschrickt, ein oder mehrere sogenannte Feuermale im Gesicht bekommen; die Mutter, deren Kind mit einer Hasenscharte geboren wird, soll sich über einen Hasen erschreckt haben u. s. w. Daß aber solche Geschichten in den Bereich der Mythe gehören, hat schon von Sömmering 1791 betont, indem er auf die analogen Tiermißbildungen hinwies.

„Hasenscharte kommt ja auch bei Schweinen und anderen Tieren vor, ohne daß man doch hier an ein Versehen der Ferkelmutter etc. denken kann.“ — In den meisten Fällen von „Versehen“ wird auch ein ganz anderer Zeitpunkt angegeben, als für die Entwicklung der betreffenden Mißbildung notwendig angenommen werden müßte.

Sollte aber der Zeitpunkt eines psychischen Traumas mit der anzunehmenden Entstehungszeit einer Mißbildung zusammenfallen, so ist die Möglichkeit nicht ganz von der Hand zu weisen, daß die betreffende psychische Erregung die Mißbildung hervorgerufen habe, denn wie die Erfahrung lehrt, können heftige gemütliche Erregungen, zumal bei sensiblen Naturen, zum Abort oder zur Frühgeburt führen, d. h. Uteruskontraktionen hervorrufen und es wäre denkbar, daß ähnliche aber weniger energische Zusammenziehungen die mechanische Entstehungsursache einer Mißbildung darstellen. Es ist nämlich erwiesen, daß diese äußeren Störungen, welche Mißbildungen hervorrufen, sobald sie sich nur etwas stärker betätigen, auch zu Aborten führen können und umgekehrt. Aber „niemals wird durch eine bestimmt geartete Erregung“ — sagt Schwalbe — „auch eine bestimmte Mißbildung erzeugt.“ — Auch fötale Krankheiten wurden für die Entstehung von Mißbildungen verantwortlich gemacht. Diese Möglichkeit ist jedenfalls nicht abzulehnen; doch tut man gut, nur da als Mißbildungsursache eine fötale Krankheit anzunehmen, wo sich eine solche nachweisen läßt.

Eine besondere Bedeutung kommt jenen Mißbildungen zu, die durch Veränderungen der Eihäute entstehen. Hiebei kommen weniger Anomalien des Chorien, sondern weit mehr (fast ausschließlich) Veränderungen des Amnion in Betracht. Mit der Bezeichnung „amniogen“ ist bei der Erklärung der Entstehungsursachen für Mißbildungen wohl etwas zu verschwenderisch umgegangen worden.

„Als sicher amniogen“ — sagt Schwalbe — „kann eine Mißbildung nur dann bezeichnet werden, wenn die Amnionfäden oder Adhäsionen unmittelbar am Orte der Verletzung sich nachweisen lassen.“

Als Anomalien des Amnions, die zu Mißbildungen führen können, kommen in Betracht:

1) Abnorme Enge des Amnions.
2) Defekte desselben.
3) Hydramnion.
4) Verwachsungen und Strangbildungen des Amnions.

ad 1) Diese kann das ganze Amnion, oder nur einzelne Teile betreffen. Die allgemeine Enge des Amnions wird wohl mit einer mangelhaften Bildung des Fruchtwassers in Zusammenhang stehen.

ad 2) Teilweiser Defekt oder komplettes Fehlen des Amnion braucht nicht immer primär zu sein.

ad 3) Hydramnion, d. i. zu starke Ansammlung von Fruchtwasser, kann schon sehr frühzeitig in Erscheinung treten und dann durch Druck die Embryonalanlage vollständig zerstören. In späterer Embryonalzeit kommt das Hydramnion „als Ursache von Mißbildungen nicht mehr in Betracht, ist aber nicht selten Begleiterscheinung von solchen.“ (Marchand.)

ad 4) Die häufigsten und zugleich wichtigsten Anomalien des Amnions sind seine zu Abschnürungen (Spontanamputationen) führenden Bänder- und Spangenbildungen.

Aus irgend einem Anlasse verwachsen verschiedene Teile des Amnion miteinander oder mit der Oberfläche des Fötus. Wie diese Verwachsungen zustande kommen, ob Epithelverlust voraufgehen muß oder ob die Amnionpartien mit ihren epithelialen Ueberzügen verkleben, das läßt sich zur Zeit noch nicht sicher entscheiden.

Kümmel nimmt eine epitheliale Verklebung durch von außen wirkenden Druck an. Auch nach Schwalbe entstehen solche Verwachsungen durch abnormen Druck; doch setzt dieser Autor eine primäre Epithelschädigung, oder einen Epithelverlust voraus. „Wir dürfen uns hiebei die Vorgänge wohl analog den Verwachsungen seröser Häute denken, wie sie im extrauterinen Leben vorkommen.“ So entständen entweder breite Verwachsungen, oder es könnten aus diesen durch Zerrungen, die sich beim Wachstum ergeben, oder durch weitere Ansammlung des Fruchtwassers bedingt werden, schmale, bandartige Streifen, fadenartige Verbindungen werden. Bei weiteren Zerrungen, die häufig genug auch durch die spontanen Bewegungen des Embryo herbeigeführt werden mögen, käme es zu Zerreissungen; dann blieben statt der ursprünglichen Verbindung zwei fadenförmige Anhänge. (Schwalbe.) Natürlich können sich verschiedene Amnionanomalien auch kombinieren. — Die Amnionanomalien dürften schon in sehr früher Embryonalzeit auftreten. Je früher

sie entstehen, desto stärker ist natürlich ihre Wirkung. Bis zu welcher Zeit des Fötallebens Amnionstränge entstehen können, läßt sich nicht sicher sagen.

Was nun die Frage der Ursachen der amniotischen Anomalien betrifft, so ist diese nach Schwalbe noch nicht spruchreif. „Dieselbe ist wohl nicht allgemein zu beantworten. Neben Hemmungsbildungen des Amnion, die ihrerseits wieder einer Erklärung bedürfen, mögen direkte Erkrankungen des Amnion, die mit Ernährungsstörungen zusammenhängen können, eine Rolle spielen.“ — Die Mißbildungen, die durch amniotische Fäden und Verwachsungen (Simonart'sche Bänder) hervorgebracht werden können, sind sehr mannigfach. Es gehören hieher z. B. Exenkephalie, Lippen- und Gaumenspalte, Mißbildungen der Extremitäten etc. etc.

Schließlich ist noch die Nabelschnur als mißbildende äußere Ursache zu erwähnen. Es kommen hiebei Umschlingen des Halses und anderer Körperteile durch diese in Betracht. Natürlich ist gegenüber den amniotischen Fäden diesen Umschlingungen nur eine untergeordnete Bedeutung beizumessen.

Nach diesen allgemeinen, den derzeitigen wissenschaftlichen Standpunkt der Teratologie präzisierenden Erörterungen wollen wir einen speziellen Fall von Mißbildung betrachten, der sich durch Multiplizität von Anomalien auszeichnet. — Er betrifft ein in der kgl. Universitäts-Frauenklinik zu München am 20. Dezember 1914 geborenes und bald darauf gestorbenes, weibliches Kind.

Aus dem Geburtsjournal ist Folgendes zu entnehmen: Die Mutter ist eine 28jährige VI. para. Die früheren Geburten waren schwer: die erste eine Zangengeburt; die zweite eine Wendung; die drei anderen Frühgeburten (eingeleitet im 8., 6. und 4. Monat).

Verlauf der gegenwärtigen Schwangerschaft und Geburt: Letzte Menstruation anfangs Mai 1914, wie sonst. Erste Kindsbewegungen mitte Oktober. Befinden in der Schwangerschaft gut.

Allgemeinzustand der Mutter: Knochenbau, Ernährungszustand und Muskulatur mittelmäßig. Varicen an beiden Beinen.

Aeußere Untersuchung: achter Monat; Kind lebt, mittelgroß.

Beckenverhältnisse normal.

Herztöne links zu hören.

Innere Untersuchung: Muttermund für zwei Finger durchgängig. Muttermundswand wulstig. Blase steht; ein Fuß liegt vor.

Diagnose: 1. unvollkommene Fußlage.

Geburt: Wehenbeginn am 18. Dezember 1914 früh, am 20. Dezember 1914 8 Uhr 15 min. p. m. wird die Blase gesprengt (Indikation: 1. unvollkommene Fußlage). 8 Uhr 25 min. p. m. Geburt des Kindes. Extraktion (Veit Smelli'scher Handgriff). 8 Uhr 40 min. p. m. Spontangeburt der Placenta.

Fruchtbefund: Weibliches, unreifes, lebendes Kind (Monstrum).

Placenta, Nabelschnur und Eihäute ohne Besonderheiten. 8 Uhr 45 min. Exitus des Kindes.

Aeußere Besichtigung:

Leiche eines neugeborenen, weiblichen Kindes aus dem neunten Schwangerschaftsmonat von 46 Zentimeter Länge und 2100 Gramm Gewicht. Fettpolster ziemlich reichlich. Gesicht greisenhaft. Nabelschnurrest 7 cm lang und durchschnittlich 0,5 cm dick. Die Hautfarbe ist im Gesicht, am rechten Ohre, am Nacken und an beiden Armen blaß, am Halse, im Bereiche des Sternums, sowie an den unteren Extremitäten, am Unterleibe und am Rücken (in der Gegend der unteren Brust- und der Lendenwirbelsäule) bläulich, am Bauche und den seitlichen Brustpartien hellrot. Kopf im Vergleich zum übrigen Körper sehr groß.

F O = 10 cm, B P = 11 cm, B T = 7 cm, M O = 13,5 cm, S B = 10,5 cm.

Circumfer. occipit. frontal. = 38,5 cm.

Circumfer. suboccipit. front. = 37 cm.

Schädelknochen ziemlich weich mit Ausnahme der Parietalhöcker.

Große und kleine Fontanelle sind weit offen. Auch die übrigen Fontanellen klaffen stark, ebenso sämtliche Nähte.

Die Kopfknochen sind leicht beweglich, das linke Scheitelbein ist über das rechte verschoben. Der Kopf zeigt sich mit etwa 2 cm langen Haaren bedeckt, die sich ziemlich weit über die Stirne in das Gesicht erstrecken.

Rechte Lidspalte enger als die linke. Wimpern und Augenbrauen sind vorhanden.

Nasenknorpel ziemlich weich. Nasenöffnungen frei. — Mund etwas offen. Oberlippe stark vortretend. Ohren groß; Knorpel von mittlerer Konsistenz.

Hals beweglich (innerhalb der gewöhnlichen Grenzen), im übrigen ohne Abweichung der äußeren Erscheinung.

Brustkorb flach; Umfang unter den Schultern = 37 cm, in Brustwarzenhöhe = 35 cm. Abdomen vorgewölbt.

Die Nägel an Fingern und Zehen etwas weich; an den ersteren die Spitzen erreichend, an letzteren nicht. Die

oberen Extremitäten liegen dem Körper an. Rechter Oberarm 6 cm lang, Umfang in der Mitte 6,5 cm; rechter Unterarm vom Olecranon bis zur Spitze des rechten Zeigefingers 7 cm lang. Der rechte Unterarm zeigt daumenbreit unter dem rechten Ellenbogen eine Knickung in sehr stumpfem Winkel; er ist ziemlich dünn (Umfang an dickster Stelle 4,5 cm). Linker Oberarm 6 cm lang, 6,5 cm dick. Linker Unterarm vom Olecranon bis zur linken Fingerspitze 6 cm lang und 4 cm dick. Während am rechten Unterarm ein Knochen zu palpieren ist, kann am linken Unterarm gar keiner gefühlt werden. An der rechten Hand befinden sich zwei, mit einander verwachsene Finger (digit. II und III?). An der linken Hand nur ein Finger (digit. III?). Umfang des rechten Ellenbogengelenkes 7,5 cm, des linken 6,5 cm.

Die Oberschenkel sind im Hüftgelenke, die Unterschenkel im Kniegelenke gebeugt. Letztere sind zugleich stark adduciert, sodaß beide Füße übereinander liegen.

Röntgenbefund:

Das Ergebnis der äußeren Untersuchung wird durch die Röntgenaufnahme bestätigt.

Am rechten Unterarm nur ein Knochen vorhanden, jedenfalls die Ulna. Sie zeigt in Pronationsstellung starke Biegung mit der Concavität nach außen, sowie beträchtliche Verbreiterung ihres distalen Endes. Handwurzelknochen fehlen. Von den Metacarpalknochen sind zwei vorhanden, ebenso auch die dazu gehörigen Phalangen. Der linke Humerus zeigt am distalen Ende eine nahezu rechtwinkelige Gabelung; der linke Unterarm entbehrt jeden Knochens. Auch hier fehlen Carpalknochen vollständig. Auffallend ist das Vorhandensein zweier Metacarpi, denen die Phalangen nur eines Fingers gegenüberstehen.

An den Unterextremitäten anscheinend keine Abweichungen von der Norm.

Sektionsbefund:

In der Nabelvene etwas flüssiges Blut. Intima zart, genau wie bei den Nabelarterien. Die Leber, besonders der linke Lappen, sehr groß, Milz dagegen nur wenig vergrößert. Der Situs der Bauchorgane zeigt nichts Abnormes; nur eine etwas zu starke Füllung des Sigmoideum fällt auf; jedoch ist das übrige Colon nicht zu stark gefüllt und auch nicht erweitert. Zwerchfell zeigt keine Defekte, steht links im 3. Intercostalraum, rechts an der 4. Rippe. Nach Eröffnung der Brusthöhle zeigt sich ein großer, zweizipfeliger Thymuskörper, der den Herzbeutel vorne fast ganz bedeckt und bis in den 3. Intercostalraum reicht. Die linke Lunge ist 2-, die

rechte 3-lappig, frei. Im Herzbeutel etwas seröse Flüssigkeit. Die Schilddrüse ist ziemlich groß. Zunge und Kehlkopf, Oesophagus, Trachea und Lungen zeigen nichts Abnormes. Am Herzen zahlreiche subepicardiale Blutungen. Die äußere Form des Herzens ist normal. Rechte Kammer und Vorhof mäßig erweitert. Tricuspidal- und Pulmonalklappen gut entwickelt. Das Foramen ovale ist offen, die valvula foram. oval. ist gut entwickelt. Ductus Botalli von gewöhnlicher Weite. Auch im linken Herzen keinerlei Anomalien. Beide Nieren sind gut entwickelt; die Nebennieren von gehöriger Größe. Magen contrahiert, enthält Schleim. Pancreas von entsprechender Größe. Die kleinen Labien sind nicht von den großen Labien bedeckt. Hymenalring entsprechend gebildet; der hintere Rand desselben springt bürzelförmig gegen die Fossa navicularis vor. Am Damm selbst eine Raphe, aber kein After zu sehen. Bei starkem Druck von oben auf das Rectum erscheint eine haarfeine Meconiumsäule aus einem winzigen Loch in der Gegend der Fossa navicularis. Direkt oberhalb dieser haarfeinen Oeffnung zeigt das Rectum eine Menge längsgestellter Falten. Levator ani ist zu sehen, jedoch nichts von einem Sphincter. Blase, Uterus und Adnexe gehörig entwickelt.

Eine sehr schwere Mißbildung zeigt das Gehirn. Beide Hemisphären klaffen in der Mittellinie weit auseinander; man sieht deutlich die enorme Erweiterung beider, insbesondere des linken Seitenventrikels, durch die die Substanz der beiden Hemisphären hochgradig zusammengedrückt wird. Die Seitenventrikel sind vollkommen offen gegen den Subarachnoidealraum, mit dem sie eine weite, mehr als mannsfaustgroße, mit wässeriger Flüßigkeit gefüllte Höhle bilden. Eine Falx magna cerebri fehlt fast vollständig. Das Tentorium cerebelli ist vorhanden und vereinigt sich in der Mitte in der Gegend der hintersten Partien der Ossa parietalia. Ganz vorne am Stirnbein, in der Gegend der Stirnnaht ein kaum 0,5 cm breites, sichelförmiges Gebilde, wohl Rudiment der Falx magna cerebri.

Die Gyri sind vollständig plattgedrückt, die Sulci verstrichen, der Balken fehlt gänzlich. Die Stammganglien des Gehirns liegen in der großen hydropischen Höhle des Subarachnoideal-Ventrikelraumes frei da. Das Kleinhirn ist anscheinend normal entwickelt.

An der unteren Femurepiphyse keine Anlage eines Knochenkernes.

Zusammenfassende Diagnose:

Perodaktylie an beiden Armen: Radiusdefekt rechts, Radius- und Ulnadefekt links. Mißbildung und Stenose des Afters. Hydrocephalus mit ausgedehnten Hirn- und Hirnhautdefekten.

Was die Mißbildung der Arme betrifft, dürfte es zweckmäßig erscheinen, in kurzen Worten der normalen Entwicklung der Extremitäten zu gedenken.

Die Extremitäten entstehen aus dem Bereiche einer Seitenfalte des Embryonalkörpers, welche ventral von der Urwirbelleiste vom hinteren Ende der Kiemenbogen bis zum Steißende longitudional verläuft und als Wolf'sche Leiste oder Extremitätenleiste bezeichnet zu werden pflegt. In der zweiten Hälfte der 3. Embryonalwoche entstehen auf dieser Leiste knospenähnliche Verdickungen, welche als erste Extremitätenanlagen anzusprechen sind.

Zuerst treten die Armanlagen auf. Sie erscheinen als ungegliederte Wülste und zwar in der Höhe der zwei unteren Hals- und zwei oberen Brustsegmente.

Anfang der 4. Woche haben sich die Extremitäten zu plattenförmigen, noch ungegliederten Stummeln entwickelt.

Schon zu Beginn der 5. Woche ist am freien Ende der vorderen Extremität die Handanlage zu erkennen und zwar als breite, rundliche Platte mit dicker Mitte und dünnerer Randpartie. An der Handplatte ist zunächst keine Andeutung zur Fingereinteilung vorhanden. An der dünneren Randpartie treten bald 4 Furchen auf, die 5 firstenähnliche Strahlen von einander abgrenzen. Diese Strahlen stellen die Fingeranlagen dar und werden daher Fingerstrahlen genannt. Sie verlängern sich allmählich, so daß sie am freien Ende der Handplatte knospenförmig vorragen, gleichzeitig damit, daß die zwischenliegenden Furchen immer teifer einschneiden.

Anfang der 6. Woche sind die drei Abschnitte der oberen Extremitäten vorhanden. Der Vorderarm streckt sich; später auch der Oberarm, der aber erst bis zu 7. Woche durch Herausbildung der Schulter seine späteren Längsverhältnisse erreicht. Die Handanlage zeigt schon Anfang des 3. Monats eine entschieden menschliche Form mit kurzen, dikken, ungleich großen Fingern und einem dickeren typischen Daumen.

In teratologischer Hinsicht ist der Defekt des Radius anatomisch wohl am gründlichsten studiert. Kümmel konnte einigermaßen brauchbare Daten von 67 Fällen auftreiben. Von diesen haben 27 an beiden Armen typischen completten Radiusmangel, 16 nur am rechten, 14 nur am linken Arm; einen unvollständigen Radiusmangel zeigen 2 Fälle beiderseitig, 1 nur rechts, 2 nur links. Bei 3 Fällen fehlt der Radius rechts ganz, links teilweise. Bei den übrigen 2 Fällen fehlt die Angabe, welche Seite erkrankt war. Die Fälle mit unvollständigem Radiusmangel sind also relativ seltener. Linker und rechter Arm sind ziemlich gleich oft betroffen.

Klaussner[9]) beschreibt 5 Fälle mit Radiusdefekt: davon sind 2 Fälle doppelseitig, 2 rechts, 1 links; in einem Falle ist nur partieller Radiusdefekt vorhanden.

Buchbinder[9]) hat 5 Fälle von congenitalem Radiusdefekt beschrieben; (teils doppelseitige totale und partielle teils einseitige Radiusdefekte).

Monguidi[9]) beschreibt 2 solche Fälle.

Joachimsthal[9]) berichtet über Radiusdefekte und Mißbildungen an den Händen in einer Familie.

Kirmisson[9]) beschreibt je einen Fall von totalem und partiellem Radiusdefekt.

v. Bardeleben[9]) berichtet über einen, von Bardenheuer operierten Fall von beiderseits fehlendem Radius.

Von dem viel selteneren Ulnadefekte hat Kümmel in einer Tabelle 13 Fälle zusammengestellt: davon sind 3 beiderseitige totale Ulnadefekte, 4 rechts und 1 links; bei den übrigen fehlen nur Stücke der Ulna.

Klaussner berichtet über 2 Fälle von Ulnadefekt; bei dem einen Falle handelt es sich um eine rudimentäre Ulna, also partiellen Ulnadefekt; bei dem anderen Falle fehlt die Ulna und ist nur ein rudimentärer Radius vorhanden. Symmetrisches Auftreten der Ulnadefekte ist selten; die einseitigen sind rechts häufiger als links. — Bei Radiusmangel ist in der Regel der Ulnaschaft gekrümmt.

Bei diesen Strahldefekten*) sind konstant auch Weichteildefekte vorhanden. Muskeln, Gefäße und Nerven zeigen Anomalien. So finden sich bei Radiusmangel am häufigsten Defekte an den langen Daumenmuskeln; ferner fehlt fast stets der m. pronator quadratus und der m. supinator brevis. Des öfteren fehlt die art. radialis, oder sie ist gering ausgebildet, oder ihr peripherer Teil ist obliteriert. Von den Nerven weisen ziemlich konstant die Hautäste des n. radialis beträchtliche Defekte auf. Beim Ulnadefekt fehlt häufig der m. flexor carpi ulnaris, der beim Radiusdefekt stets erhalten ist; dann die Muskulatur des Hypothenar, während die des Thenar vorhanden ist. Ferner fehlen häufig die arter. ulnaris und der n. ulnaris. Was die Muskeldefekte betrifft, so entstehen diese wohl größtenteils sekundär dadurch, daß ihre Insertionspunkte mangeln, oder ver-

---

[9]) Klaussner: Ueber Mißbild. d. menschl. Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

*) Strahldefekte sind „Anomalien, die auf dem Fehlen eines grösseren Strahles, nämlich eines der Abschnitte beruhen, in welche morphologisch die Extremität der Länge nach gegliedert ist.“ (Kümmel.)

lagert sind und daß so die normal stattfindenden, ausgedehnten Umgestaltungen während der Entwicklung gestört werden.

Ueber ein gleichzeitiges Fehlen von Radius und Ulna an einem Vorderarm finden sich in der einschlägigen Literatur keine Angaben.

Beim Radiusdefekt fehlen von den Carpalknochen fast immer das Os naviculare, sowie das Multangulum majus und minus; von den Metacarpis fehlt der erste oft.

Bezüglich des Fehlens von Carpal- und Metacarpalknochen bei Ulnadefekt bietet die Literatur kein ausreichendes Material.

Was die Zeit der Entstehung dieser Strahldefekte anlangt, so ist dafür nach Klaussner die 3. bis 5. Woche zu rechnen; in dieser Zeit tritt auch die Nackenkrümmung auf, die sehr günstige Bedingungen für die Entstehung der Mißbildungen durch Verklebungen etc. setzt. „In diese Zeit muß notwendig die Entstehung der meisten Mißbildungen der Extremitäten fallen; in der 3. Woche bildet sich ja ihre erste Anlage, in der 5. ist die Entstehung und Sonderung ihrer wesentlichen Formbestandteile vollendet." (Kümmel.)

Jedenfalls dürfte nach dem 2. Embryonalmonate an den oberen Extremitäten keine Mißbildung mehr entstehen, zumal dieselben Ende des 2. Monats eine geschützte Lage zwischen der Thoraxkuppe und der Kopfgegend einnehmen (entsprechend der teratogen. Terminationsperiode).

Was nun die Genese der Extremitätenmißbildungen betrifft, so ist nach Klaussner die allgemeine Ansicht der Autoren wohl die, daß es sich um eine an der radialen Seite der Extremität einwirkende Schädlichkeit handeln muß. So erscheint es Joachimsthal am plausibelsten „an eine Einwirkung amniotischer Fäden, Falten und Stränge auf die in der Entwicklung begriffenen Gliedmaßen zu denken."

Kümmel ist derselben Meinung. Diese Annahme wird durch die Beobachtung unterstützt, daß in einer großen Anzahl von Radiusdefekten neben dieser Anomalie noch eine Reihe anderer Mißbildungen beobachtet werden, die auf Störungen von Organen, „welche in der früheren Embryonalzeit dem radialen (oralen) Rande der Extremität näher liegen", hinweisen.

Kirmisson[10]) weist zur Erklärung der Entstehung von Radiusdefekten auf die Theorie Darestes hin, nach welcher diese Mißbildung „auf Rechnung einer zu engen Amnionhülle zu setzen wäre, wodurch die Gliedmaßen einem Drucke ausgesetzt würden. Dieser veranlasse eine fehlerhafte Haltung und könne in gewissen Fällen sogar bestimmte anatomi-

[10]) Klaussner: Ueber Mißbildungen etc.

sche Formelelemente, welche das Knochengerüst der Gliedmaßen bilden sollen, zur Atrophie und zum völligen Verschwinden bringen."

Weiterhin führt Kirmisson auch amniotische Fäden, Stränge und Adhäsionen als Entstehungsursache der Difformität an.

Hlawacek [11]) geht bei der Entwicklung seiner Ansicht über die Entstehung des Radiusdefektes von dem ursprünglich einheitlich angelegten Radiusstrahl des Gegenbauer'schen Archipterygiums aus.*) „Wirkt auf diesen Radialstrahl ein durch ein räumliches Mißverhältnis zwischen Fötus und Amnionhülle bedingter Druck zu einer Zeit ein, wo dessen Entwicklung und Differenzierung in seine einzelnen Abschnitte noch nicht so weit fortgeschritten ist, daß die einzelnen Teile sich selbständig weiter entwickeln könnten, so kommt es zum Untergang des Radialstrahles in toto. Tritt die schädigende Druckwirkung zu einer Zeit hochgradiger Entwicklung und Differenzierung auf, so kommt es zu lokalen Schädigungen des direkt betroffenen Teiles, oder zu einer Störung am punktum minoris resistentiae (Epiphysiolyse); die nicht betroffenen Anteile sind jedoch eines selbständigen Bestandes fähig, wenn sie auch in ihrer Weiterentwicklung gehemmt werden."

Bromann führt die gleichen Momente zur Erklärung der Extremitätenmißbildungen an wie die genannten Autoren.

Die Aetiologie der Ulnadefekte beruht auf den gleichen Voraussetzungen, wie die der Radiusdefekte.

Die relative Seltenheit des Fehlens der Ulna ist nach Kümmel daraus zu erklären, „daß eben die ulnare Seite nur unter besonderen Verhältnissen von dem Drucke betroffen wird. Die Extremität wird dann leicht in wenig typischer Weise beeinflußt werden."

Speziell zur Perodaktylie äußert sich Bromann wie folgt: „Randdefekte an der Hand mit Verminderung der Zahl der Finger kommen nur selten isoliert vor. Meistens sind sie mit Knochendefekten des Unterarms kombiniert. Dies ist wohl immer der Fall, wenn die Perodaktylie so weit geht, daß z. B. nur ein einziger Finger übrig bleibt."

Aehnlich äußert sich Klaussner: „So häufig Randdefekte beim typischen Strahldefekt vorkommen, so selten sind diese ohne Defektbildung des proximalen Extremitätenteiles. Daumendefekte, wie (scheinbares) Fehlen des 4. und 5. Fingers sind beobachtet. Von Defekten an den übrigen Fingern sind

[11]) Klaussner: Ueber Mißbildungen etc.

*) Aus diesem gehen durch Differenzierungen in querer Richtung hervor: Radius, Os naviculare, Os multangulum majus, Metacarpus und die 2 Phalangen des Daumens.

nur wenige gut beschriebene Fälle vorhanden.“ Die Entstehung dieser Randdefekte läßt sich nach Klaussner in gleicher Weise wie die des Radius- und Ulnadefektes erklären. „Es werden eben durch Adhäsionen am radialen bezw. ulnaren Rande Abreißungen oder Abquetschungen der Finger erfolgen.“

Die Syndaktylie ist nach Bromann eine relativ gewöhnliche Mißbildung. Es können einige oder alle Finger miteinander verschmolzen sein. Diese Anomalie kommt nicht selten entweder mit Perodaktylie oder Polydaktylie combiniert vor.

In früher Zeit der Fötalentwicklung sind bekanntlich die Finger durch eine schwimmhautähnliche Brücke miteinander vereinigt. Ende des 2. Embryonalmonats pflegt die Trennung der einzelnen Finger einzutreten. Bleibt sie aus, oder ist sie unvollkommen, so resultiert eine Hand, bei der ein oder mehrere Finger durch dünne Hautbrücken verbunden sind, die verschieden weit nach vorn, unter Umständen bis zur Fingerkuppe reichen.

Die Aetiologie der Syndaktylie ist nach Klaussner eine zweifache: „Entweder tritt die Mißbildung erblich auf, wofür ja zahlreiche Beispiele bekannt sind, oder aber es liegt eine mechanische Ursache für ihre Entstehung vor. Als solche wird ein auf die Mitte und die benachbarten Teile des distalen Handrandes in erster Linie einwirkender Druck zu bezeichnen sein. Wird durch diesen die Hand in ihrem Breitenwachstum gehemmt, so wird die Sonderung der einzelnen Finger gestört; daß aber auch später, wenn bereits Differenzierung der einzelnen Finger eingetreten ist, sekundär durch Verklebung, durch accidentelle Stränge u. s. w. Syndaktylie sich ausbilden kann, dafür sprechen mannigfache Beispiele. In diesen Fällen wird man dann insbesondere die gitterförmigen Syndaktylien beobachten (d. h. solche, bei denen die Basis getrennt, die Enden verwachsen sind), wenn die Verlötung zunächst in den distalen Partien erfolgt.“

Außer den Anomalien an den oberen Extremitäten zeigt unser Präparat auch angeborenen Hydrocephalus. Wie sich aus dem Sektionsberichte ergibt, ist dieser sehr hochgradig.

Wie bekannt, versteht man unter Hydrocephalus eine abnorme Ansammlung von Cerebrospinalflüßigkeit in den Gehirnventrikeln (Hydroc. intern.) oder zwischen Hirnoberfläche und Schädeldach (Hydroc. extern.). Letzterer ist seltener und kommt entweder für sich allein, oder in Begleitung des internen zur Beobachtung.

Ueber die Genese des angebornen Hydrocephalus besteht zur Zeit noch nicht hinreichende Klarheit. In erster

Linie werden entzündliche Vorgänge[12]) als Ursache angesehen, die ein Transsudat oder ein Exsudat erzeugen, das von den Gefäßen der Tela und Plex. chorioid., sowie von dem Vetrikelependym seinen Ursprung nimmt.

Nach Quincke[13]) ist eine einfache seröse Entzündung der intracerebralen Pia und ihrer Anhänge wohl geeignet, eine Meningitis serosa ventricularis oder den primären idiopathischen Hydrocephalus zu erzeugen. Welches Gift und Agens den Reiz intrafötal auf Meningen, Plexus und Gefäße ausübt und diese Hypersekretion oder Transsudation hervorruft, bleibt dabei unsicher. Neben den einfachen entzündlichen Erscheinungen darf jedoch das mechanische Moment als Ursache des Hydrocephalus nicht außer Acht gelassen werden.

Eine Sperrung oder Compression des Aquaeductus Sylvii kann die freie Communikation zwischen den Ventrikeln, sowie zwischen diesen und dem Subarachnoidealraume hemmen; oder es kann durch Ausbleiben der normal auftretenden, sekundären Perforationsöffnungen des Rhombencephalon (Foramina Luschkae und Magendii) der Abfluß der Ventrikelflüßigkeit gehindert sein.

Nach Ansicht einiger Autoren sind diese Verschlüsse stets durch entzündliche Vorgänge an den Meningen (Meningit. basilar. poster.), basilare, eitrige, tuberculöse, epidemische Crebrospinalmeningitis, oder Ventrikelwucherung bedingt, abgesehen von jenen Fällen, in denen Tumoren der hinteren Schädelgrube und der Ventrikel (Cysticerken) diesen Verschluß herbeiführen. Auch Bönninghaus[13]) ist der Ansicht, daß die Ventrikelstauung mechanisch entsteht durch ventilartigen Verschluß des Aquaeductus Sylvii. Eine Erschwerung und Verlangsamung der Aufsaugung der angesammelten Flüßigkeit kann auch dadurch zustandekommen, daß leptomeningitische Veränderungen zu Verlötungen und zur Obliteration der resorbierenden Arachnoidealzotten führen. Ob jedoch, wie Fuchs annimmt, auch einer mangelhaften Aufsaugung der Sinus (Defekte der Wandungen) eine begünstigende Rolle bei der Ansammlung der Flüßigkeit in den Ventrikeln zukommt, ist zweifelhaft. Sicher können Geschwülste der hinteren Schädelgrube einen Stauungshydrocephalus auch dadurch erzeugen, daß sie einen Druck auf die Vena magna Galeni ausüben und dadurch den venösen Rückfluß aus dem Schädelinnern verhindern.

---

[12]) Kalischer: im Handbuch der Neurol. v. M. Lewandowsky, III. Bd. Berlin 1912.

[13]) Lewandowsky: Handbuch der Neurolog. etc.

Weniger Berechtigung hat die Annahme eines sogenannten Dehnungshydrocephalus; denn es dürfte die Nachgiebigkeit der Schädelwand als ursächliches Moment so wenig in Betracht kommen, als eine Verringerung des Widerstandes der Ventrikelwand, oder der Resistenz des Gehirns (selbst durch pathologische Prozeße, wie Sklerose der Rinde oder der Ventrikelwände. Noch ist einer Aeußerung Reichardt's[14]) zu gedenken, „nach welcher der Liquor cerebrospinalis aus der Hirnmaterie selbst stammen könnte, also gewissermaßen ein Abfallprodukt derselben infolge der Reaktion der Hirnmaße auf gewisse Schädlichkeiten darstellt." Außerdem werden als ursächliche Momente der Entstehung von Hydrocephalus noch angeführt: Traumen, intrauterine und Geburtstraumen, die chronisch meningitische Veränderungen nach sich ziehen, toxische und infectiöse Erkrankungen der Eltern, wie Alkoholismus, Lues etc., psychische Erregungen während der Gravidität. Auch eine direkte Heredität und familiäre Disposition zur Erkrankung (unter Geschwistern) ist beobachtet. Daß namentlich die Lues in einer Reihe von Fällen aetiologisch eine Rolle spielt, wird von den zahlreichen Autoren angenommen. In unserem Falle wurde die Wassermann'sche Reaktion nicht gemacht; sonst ergaben sich für Lues keine Anhaltspunkte.

Elsner[13]) fand unter 18 Fällen von kindlichem Hydrocephalus 3 syphilitische Kinder und Hodenfeld[14]) unter allen secierten Kindern 7,09 Prozent mit Hydrocephalus und bei diesen 10 Prozent syphilitische Kinder. Eine sichere Entscheidung über die Häufigkeit dieses Zusammenhanges ist dadurch erschwert, daß der congenitale Hydrocephalus auf syphilitscher Basis in pathologisch anatomischer Beziehung keine wesentlichen Unterschiede von dem aus anderen Ursachen aufweist. Ein Zusammenhang wird jedoch nahegelegt durch Syphilis der Eltern, durch große Sterblichkeit der Kinder, häufige Fehlgeburten, Erfolg der antiluetischen Behandlung. In anderen Fällen zeigen die Kinder mit angeborenem Hydrocephalus manifeste spezifische Krankheitserscheinungen an verschiedenen Organen und die Wassermann'sche Reaktion ist positiv.

Auch Solovtzoff[16]) führt den Hydrocephalus, sowie die meisten Mißbildungen des Centralnervensystems auf congenitale Lues zurück.

Der gleichen Ansicht ist Eulenburg.[15])

---

[14]) Lewandowsky: Handbuch der Neurologie etc.

[15]) Eulenburgs Realenzyklopädie Bd. VI.

[16]) Flateau, Jacobsohn und Minor: Handbuch der pathologischen Anatom. des Nervensystems. Bd. I.

Ziegler[17]) ist hinsichtlich der Ursache des angeborenen Hydrocephalus der Ansicht, daß sich in einzelnen Fällen die Verdickung der Meningen und Plexus auf stattgehabte Entzündung zurückführen lassen. Oft aber seien von vorausgegangenen Entzündungen keine Anhaltspunkte vorhanden. Auch eine Behinderung des Abflußes des venösen Blutes könne nicht immer mit Sicherheit nachgewiesen werden.

Gewöhnlich wird die Atrophie des Gehirns bei Hydrocephalus als sekundäre Erscheinung aufgefaßt. Nach Ziegler und Schwalbe ist jedoch auch die Ansicht nicht von der Hand zu weisen, daß umgekehrt ein verbildetes Gehirn Hydrops hervorruft, oder doch dessen Entstehung begünstigt.

Sträussler[18]) der bei einem neuntägigen Kinde schwere Gehirnmißbildung und Hydrocephalus beobachtet hat, weist ebenfalls dem Hydrocephalus die Rolle einer nur sekundären Erscheinung zu.

Nach Kalischer[19]) ist der Hydrocephalus als Hydrops ex vacuo bei Schrumpfungszuständen des Gehirns in jedem Falle wohl zu unterscheiden von dem primären, schon frühzeitig entstandenen, idiopathisch congenitalen Hydrocephalus, der erst sekundär zu Aplasie und Atrophie der Hirnrinde und anderer Hirnteile führen kann.

Was die Zeit der Entstehung der Gehirnmißbildungen anlangt, so ist diese jedenfalls in die früheste embryonale Entwicklungsperiode zu verlegen.

Endlich ist noch der Aftermißbildung, die unser Präparat aufweist, in Kürze zu gedenken. Hiebei müssen wir uns vor Augen halten, daß die ektodermale Rektalanlage von der entodermalen eine Zeit lang durch eine Epithelschichte getrennt bleibt. Erst wenn diese Epithelmembran bei etwa 33 mm langem Embryo durchreißt (Ende des 2. Monats), bekommt der Darmkanal seine Analöffnung.

Ferner ist daran zu erinnern, daß das vom Entoderm stammende Darmepithel anfangs an der Innenfläche vollständig glatt ist. Es proliferiert Anfang des 2. Embryonalmonats stark. Hiebei nimmt die Peripherie des Epithelrohres zu, gleichzeitig damit, daß das Lumen desselben verengt wird und zwar an verschiedenen Stellen verschieden stark.

Eine solche embryonale Epithelocclusion kommt also physiologisch vor. Gewöhnlich löst sich diese, ehe der Fal-

[17]) Ziegler: Lehrbuch der allgem. Pathologie und path. Anatomie 1906.

[18]) Sträussler: Verhandlungen der Gesellschaft deutscher Naturforscher und Aerzte. Carlsbad Bd. II. 2. Hälfte. 1902.

[19]) Lewandowsky: Handbuch der Neurologie etc.

tenbildungsprozeß durch das Einwachsen des Mesenchyms in das Darmepithel begonnen hat.

Löst sich die embryonale Epithel-Occlusion des Darmlumens überhaupt nicht, so hinterläßt sie eine Atresie, löst sie sich unvollkommen, dann führt sie zur Stenose. (Bromann.)

Eine bestimmte Ursache läßt sich weder für den einen noch für den andern Vorgang angeben. Wir müssen daher beide der großen Kategorie der Hemmungsbildungen, deren Causalität uns nicht weniger rätselhaft ist, zuteilen.

Atkin[20]) spricht einfach von rudimentärer, Markwald[20]) von Hemmungsbildung. Dohrn zieht fötale Peritonitis zur Erklärung heran; Simonds und Theremin hingegen lehnen diese wieder ab.

Nachdem wir das Wissenswerteste über die an unserm Präparate sich findenden Mißbildungen mitgeteilt haben, erübrigt sich noch, über ihre Beziehungen zu einander, bezw. gegenseitige Bedingungsmöglichkeiten kurz zu referieren.

Dürken[21]) hat kürzlich durch Experimente am Frosch wahrscheinlich gemacht, daß eine Entwicklungsstörung des Gehirns korrelativ zu Extremitätenmißbildung führen kann.

Kreuter erwähnt die Beobachtung, daß Extremitäten- und Darmmißbildungen häufig gleichzeitig vorkommen.

Welche der 3 Mißbildungen als primäre anzusprechen sei, läßt sich nicht entscheiden. Am wahrscheinlichsten dürfte das Auftreten der beiden ersten ziemlich gleichzeitig erfolgt sein, während für die Entstehung der Aftermißbildung ein etwas späterer Zeitpunkt anzunehmen ist.

Aehnlich wird es sich mit dem ätiologischen Moment für die 3 Anomalien verhalten, insoferne als die beiden ersten (Extremitäten- und Gehirn-Mißbildung) — besonders in Anbetracht ihres schweren Grades — auf eine ursprüngliche Mißbildung des Keimes zurückzuführen sein dürften. Für die später auftretende Aftermißbildung ist diese Annahme zwar nicht völlig von der Hand zu weisen, jedoch mit der gleichen Wahrscheinlichkeit nicht aufrecht zu erhalten, um so mehr, als sie wohl eine reine Hemmungsbildung darstellt.

Die Erkrankung des Keimes betreffend, sei auf die Möglichkeit einer luetischen Infektion hingewiesen, über deren ätiologische Bedeutung für das Zustandekommen von Mißbildungen im Voraufgegangenen bereits mehrfach hingewiesen worden ist.

---

[20]) Kreuter: „Die angeborn. Verengerungen und Verschließungen des Darmkanals im Lichte der Entwicklungsgeschichte.“ Med. Dissertation. 1905.

[21]) Schwalbe: Morphol. der Mißbild. der Menschen und Tiere Band III, 11 Liefer. C. 5.

Um nochmal den Gesamteindruck unseres Präparates zu präzisieren, so ist das, was es in hohem Maße interessant macht — abgesehen von der Gehirn- und Aftermißbildung — vorzugsweise das Fehlen beider Vorderarmknochen (Radius und Ulna) der linken Oberextremität, sowie der komplette Mangel sämtlicher Handwurzelknochen, auch am rechten Vorderarm, an dem doch die Ulna vorhanden ist.

Auch das Vorhandensein von zwei, bezw. nur einem Finger je zwei Metacarpalknochen gegenüber dürfte als hervorhebenswert erscheinen. Soviel sich aus eingehender Durchsicht hiehergehöriger Literatur ergeben hat, ist ein derartiger Fall noch nicht beschrieben worden.

Zum Schluße obliegt mir die angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Döderlein für die Uebernahme des Referates, Herrn Oberarzt Dr. Weber für die gütige Ueberlassung des Falles und Herrn Dr. Sänger für die liebenswürdige Unterstützung bei der Arbeit meinen tiefgefühlten Dank auszusprechen.

Literatur.

Iwar Bromann: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen Wiesbaden 1911.

Schwalbe: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Bd. I und III. 1906.

Eulenburg: Realenzyklopädie; Artik. Mißbildungen. 1897. (Marchand) Bd. VI.

Kümmel: Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl. Cassel 1895.

Klaussner: Ueber Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

Lewandowsky, M.: Handbuch der Neurologie. Bd. III. Berlin 1912 (Kalischer).

Flateau, Jacobsohn und Minor: Handbuch der patholog. Anatomie des Nervensystems. Bd. I.

Ziegler: Lehrbuch der allgem. Pathologie und patholog. Anatomie. 1906

Sträussler, E.: Verhandlungen der Gesellschaft deutscher Naturforscher und Aerzte. Carlsbad 1902. Bd. II. 2. Hälfte.

Kreuter: Die angeborenen Verengerungen und Verschließungen des Darmkanals im Lichte der Entwicklungsgeschichte; med. Dissertation. 1905.

Davies: Zur Frage der Fingermißbildungen. Greifswalde 1900 (med. Dissertation.)

Pagenstecher, E.: Beiträge zu einer Extremitätenmißbildung. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1901.

Lebenslauf.

Heinrich Süßmayr, geboren am 28. Dezember 1889 als der Sohn des praktischen Arztes Dr. Georg Süßmayr zu Altmannstein, Bezirksamt Beilngries, (jetzt Riedenburg) besuchte in seinem Geburtsorte die Volksschule und ab 1900 das K. Gymnasium Ingolstadt. Letzteres absolvierte er 1909 und bezog im Herbste des gleichen Jahres die K. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München als Studierender der Medizin.

1912 bestand er dort das ärztliche Vorexamen und 1914 (im August) ebenda die ärztliche Schlußprüfung. Unmittelbar darauf genügte er beim kgl. bayer. 2. Infanterie-Regiment seiner Dienstpflicht als Ersatz-Reservist. Ende November 1914 zum Unterarzt ernannt, kam er an das Reserve-Lazarett zu Landsberg a. L. Ende Juli 1915 erfolgte seine Beförderung zum Assistenzarzte, am 30. August 1915 seine Versetzung zum K. Infanterie-Leibregiment in München und Ende Januar 1916 an das Reserve-Lazarett Neuburg a. D., wo er bis zum Heutigen Dienst tut.

München, im Juni 1916.